ITEM 239 : ACROSYNDROMES

Acrosyndrome vasculaire = trouble vasomoteur des extrémités touchant les petits vaisseaux (artères, artérioles, capillaires et veinules postcapillaires), généralement des mains, pouvant toucher les pieds, le nez…
- Trouble paroxystique : **phénomène de Raynaud** (le plus fréquent), **érythermalgie**
- Trouble permanent : **acrocyanose**
- Acrosyndrome trophique : **engelure, hématome spontané du doigt, syndrome de l'orteil pourpre, ischémie digitale permanente, nécrose digitale**

SYNDROME DE RAYNAUD

Phénomène de Raynaud = trouble vasomoteur le plus fréquent = **5%** de la population de la population générale et 15% des femmes, majoritairement essentiel

Manifestation

= Acrosyndrome paroxystique avec vasoconstriction, touchant volontiers une ou plusieurs phalanges d'un ou plusieurs doigt (pas toujours les mêmes), y compris les orteils, principalement les 4 derniers doigts, et plus rarement d'autres extrémités (pied, oreille, nez, langue)
- Facteur déclenchant : - **Froid** : sortie en extérieur, refroidissement général, contact avec l'eau ou une source froide
  - Autres : **changement de température** (passage dans un lieu climatisé), **émotion**, **stress**
- Durée variable de quelques minutes à plusieurs dizaines de minutes : durée moyenne = **20 minutes**
- Crise rarement constatée : interrogatoire, photographie… (pas de test au froid : ni sensible ni spécifique)

3 phases successives

- **Phase blanche syncopale** : doigts d'aspect blanc (en distalité++), exsangue, avec limite très nette, accompagné d'une abolition de la sensibilité (anesthésie au froid), +/- douloureuse
- **Phase cyanique/asphyxique** inconstante : aspect cyanosé, bleuté ou violacé, indolore, dysesthésies
- **Phase pseudo-érythermalgique** inconstante : érythémateuse, souvent douloureuse

➙ Seule la 1ère phase est indispensable au diagnostic de phénomène de Raynaud

Etiologie

Maladie de Raynaud

= Phénomène de Raynaud essentiel : **80 à 90%** des cas, bénin, sans trouble trophique
- Prédominance féminine (4/1), début < 35-40 ans (adolescence ++), antécédents familiaux
- Physiopathologie : Spasme excessif au froid par hypersensibilité des récepteurs alpha2-vasoconstricteurs et anomalie de la sécrétion endothéliale de médiateurs vasoactifs
- Des doigts ± orteils, nez, oreille, bilatéral et symétrique, épargne les pouces, à recrudescence hivernale
- Bilatéral et symétrique, mais respect des pouces, avec succession des 3 phases
- Clinique normale : pas de nécrose ni ulcération, pouls présents, pas de souffle vasculaire, TA symétrique
- Manœuvre d'Allen négative
- Capillaroscopie normale et recherche d'AAN négative (si réalisée)
- Recul de **> 2 ans** sans apparition d'une autre cause, **attention au retentissement** sur la qualité de vie

Phénomène de Raynaud secondaire

- Début à tout âge (surtout > 40 ans), pas d'ATCD familiaux
- Asymétrique ou unilatérale, pouce parfois touché, recrudescence hivernale inconstante, absence de rémission estivale, phase hyperhémique absente
- Clinique anormale : possible nécrose, ulcération, signes de connectivites, anomalie des pouls
- Manœuvre d'Allen positive, capillaroscopie anormale et recherche d'AAN positive (si connectivite)
- Globalement plus sévère, avec des crises plus fréquentes et plus longues

Cause

- Médicament : . **β-bloquant** ++ (par voie générale ou collyre) . Bromocriptine
  . Dérivés de l'ergot de seigle, triptans . Inhibiteur de tyrosine-kinase
  . Interféron, amantadine . Vasoconstricteurs nasaux
  . Cytotoxique : bléomycine, gemcitabine, sels de platine
- Toxique : tabac, cannabis, cocaïne, amphétamines
- Connectivite :
  . **Sclérodermie systémique** ++ (95% des cas)
  . Autres : connectivite mixte (70%), lupus (20%), syndrome de Gougerot-Sjögren (30%), myopathie inflammatoire primitive (30%), syndrome de Sharp
- Syndrome myéloprolifératif : maladie de Vaquez, thrombocytémie essentielle
- Vascularite (rare) : maladie de Horton, Takayasu, périartérite noueuse, cryoglobulinémie, cryofibrinogène
- Artériopathie professionnelle ou de loisirs : syndrome du marteau hypothénar (unilatéral), maladie des vibrations, intoxication professionnelle (silice, arsenic, chlorure de polyvinyle)
- Thromboangéite oblitérante de Buerger (tabagisme)
- Syndrome du défilé thoraco-brachial, côte surnuméraire
- Syndrome du canal carpien
- Maladie athéromateuse
- Artérite digitale
- Hypothyroïdie *(citée dans le Collège de chirurgie vasculaire)*

<table>
<tr><td rowspan="5">Bilan étiologique</td><td>Signes évocateurs d'un phénomène de Raynaud secondaire</td><td colspan="2">- Survenue chez l'homme, apparition tardive > 40 ans
- Caractère unilatéral, atteinte des pouces
- Absence de phase blanche syncopale, absence de rémission estivale
- Anomalie vasculaire : abolition d'un pouls, manœuvre d'Allen positive, asymétrie de tension, souffle vasculaire…
- Mégacapillaires visibles à l'œil nu à la racine de l'ongle
- Troubles trophiques (actuels ou passés) : ulcération distale, cicatrices rétractiles pulpaires…
- Déformation des doigts : doigts boudinés, sclérodactylie, télangiectasie, calcinose sous-cutanée
- Signes cliniques généraux orientant vers une connectivite ou une maladie systémique
- Palpation thyroïdienne anormale
- Exposition professionnelle, toxique ou médicamenteuse (étiologies de PR secondaire)</td></tr>
<tr><td>C</td><td colspan="2">- Recherche des pouls périphériques aux 4 membres, PA aux deux bras, recherche d'un souffle vasculaire
- Manœuvre d'Allen (compression des artères ulnaires ou radiales) : fonctionnalité de la circulation digitale si hyperhémie post-compression → recherche d'occlusion ulnaire (arcade palmaire superficielle) ou radiale (profonde) si retard de recoloration voire non-recoloration
- Eléments cliniques en faveur d'une maladie systémique
- Facteur étiologique ou favorisant :
. Signe de Tinel et manœuvre de Phalen (canal carpien)
. Palpation d'une côte cervicale (syndrome du défilé thoraco-brachial) …
. Expositions professionnelles/personnelles (agents vibrants, traumatismes répétés sur l'éminence hypothénar)
. Prise médicamenteuse ou de toxiques</td></tr>
<tr><td rowspan="3">PC</td><td colspan="2">Pour toute atypie : Manœuvre d'Allen + Capillaroscopie péri-unguéale + AAN (anticentromère et Scl70)
Aucun examen complémentaire si tous critères de PR primaire</td></tr>
<tr><td>1ère intention</td><td>- Manœuvre d'Allen
- Ac anti-nucléaires : /!\ Positivité possible chez des personnes saines (surtout si âgées)
- Capillaroscopie = normale en cas de maladie de Raynaud : recherche d'éléments orientant vers une microangiopathie organique (mégacapillaires, raréfaction capillaire)</td></tr>
<tr><td>Selon le contexte clinique / en seconde intention</td><td>- Caractérisation des Ac anti-nucléaires : anticentromère, anti-topoisomérase 1 (anti-Scl70) dans la sclérodermie systémique, anti-RNP dans les connectivites mixtes…
- Evaluation des FdRCV : glycémie à jeun, bilan lipidique
- Bilan : VS, CRP, NFS, EPS, TSH
- En cas de nécrose digitale ou selon le contexte (syndrome sec, purpura vasculaire, hémolyse…) : recherche de cryoprotéines (cryoglobuline, agglutinine froide, rarement cryofibrinogène)
- Echo-Doppler des artères des membres supérieurs : en cas d'anomalie vasculaire à l'examen clinique (Allen) ou de phénomène de Raynaud unilatéral (++ chez un homme >50 ans)
- Si orientation vers un syndrome du défilé thoraco-brachial : Rx du rachis de face centré sur C7 (recherche d'une apophysomégalie) et RP (recherche d'une côte cervicale)</td></tr>
<tr><td colspan="3">- En cas de suspicion de phénomène de Raynaud secondaire sans anomalie retrouvée : consultation annuelle à la recherche d'apparition de signes de sclérodermie systémique ou autre connectivite
→ Le diagnostic de maladie de Raynaud nécessite un recul évolutif d'au moins 2 ans
→ Le phénomène de Raynaud peut précéder de plusieurs mois les 1er signes cliniques d'une pathologie</td></tr>
<tr><td>TTT</td><td colspan="3">- RHD : protection contre le froid et l'humidité (gants…), éviter les traumatismes répétés, sevrage tabagique
- Traitement médicamenteux dans les formes sévères / PR secondaires :
. Inhibiteur calcique PO : nifédipine, amlodipine ou diltiazem
. Analogues de la prostacycline IV : iloprost</td></tr>
<tr><td rowspan="2">Causes de PR secondaire</td><td rowspan="2">Sclérodermie systémique</td><td colspan="2">= Maladie auto-immune systémique rare, caractérisée par une dysfonction microcirculatoire et une fibrose cutanée progressive, pouvant atteindre les organes profonds
- Etiologie inconnue, facteurs génétiques supposés
- FdR : solvants organiques, chlorure de vinyle monomérique, dérivés du pétrole, silice
- Ac anti-nucléaires dans 95% des cas (anti-Scl70, anti-centromères)
→ Syndrome de Raynaud dans > 90% des cas, généralement le 1er signe clinique
- Doigts boudinés / scléreux, sclérose cutanée (distale > proximale), télangiectasie, calcinose
- Possible ulcération douloureuse (/cicatrices pulpaires) voire ischémie (urgence)
- Examen des cuticules : possibles hémorragies en flammèches, cicatrices rétractiles pulpaires
- Capillaroscopie anormale (>90% des cas) : mégacapillaires, raréfaction des anses capillaires (si anomalies isolées = surveillance clinico-biologique prolongée)</td></tr>
<tr><td>Sclérodermie systémique diffuse</td><td>- Lésions de sclérose cutanée remontant au-dessus des coudes et/ou des genoux
- Atteinte possible d'organes : fibrose pulmonaire, atteinte myocardique, atteinte digestive (malabsorption, dénutrition majeure)
- Souvent caractérisée par des Ac anti-topoisomérase 1 (anti-Scl70)
- Présence d'Ac anti-ARN polymérase III, associée à : risque de crise rénale sclérodermique (± déclenchée par une corticothérapie), risque accru de cancer</td></tr>
</table>

Causes de PR secondaire	**Sclérodermie systémique**	Sclérodermie cutanée limitée	Ancien **« CREST » syndrome** (dénomination abandonnée) : **c**alcifications sous-cutanées, **R**aynaud, atteinte œ**s**ophagienne, **s**clérodactylie et **t**élangiectasies - **Fibrose cutanée** limitée aux mains, ne dépassant pas les coudes - **Ac anticentromère** souvent présents - Risque : **HTAP** (10% des cas) justifiant une **échographie cardiaque annuelle**
	Cause professionnelle		- **Maladie des vibrations** (marteaux-piqueurs, tronçonneuse, scie…) : unilatéral ou bilatéral - **Syndrome du marteau hypothénar** (traumatismes répétés au niveau de l'éminence hypothénar, avec risque d'anévrisme de l'artère ulnaire) : carreleur, maçon, carrossier… : **dysesthésie cubitale**, **phénomène de Raynaud** asymétrique prédominant aux derniers doigts de la main dominante, risque d'ischémie digitale ➝ Maladie professionnelle (n°39) si **> 5 ans** d'exposition
	Thrombo-angéite de Buerger		- Homme dans > 90% des cas, jeune < 45 ans, fumeur - **Consommation de tabac** constante, souvent très importante, ou de cannabis, amphétamine ou cocaïne - **Artériopathie distale** des 4 membres : phénomène de Raynaud, ischémie digitale (gros orteil+), claudication du pied ou du mollet, abolition des pouls, troubles trophiques aux MI - Associé à des **phlébites superficielles / profondes**, manœuvre d'Allen pathologique - Echographie doppler artério-veineuse, angioTDM - Pas de syndrome inflammatoire

ÉRYTHROMÉLALGIE - ÉRYTHERMALGIE

Erythromélalgie (2ndr à un syndrome myéloprolifératif) ou **érythermalgie** (idiopathique) = acrosyndrome paroxystique rare (1/10000), secondaire à une **vasodilatation microcirculatoire des extrémités** (membres inférieurs++)
➝ A différencier de l'**acrocholose** : sensation de chaleur des extrémités sans douleur ni érythème, sans facteurs déclenchants

Clinique	**Trouble vasomoteur paroxystique** (crises de quelques minutes / heures), déclenché par le chaud - Critères majeurs : **rougeur** et **douleurs très intenses (à type de cuisson / brûlure)**, évoluant par **crises** - Critères mineurs : . Déclenchement au chaud, à l'exercice ou à l'orthostatisme . Augmentation de chaleur locale . Calmé par le froid, le repos ou l'élévation du membre . **Sensible à l'aspirine** ➝ Bilan étiologique = **NFS, TSH, Facteurs antinucléaires**		
Cause	Forme primitive		= **Familiale** (± forme autosomique dominante) ou **non** (par neuropathie des petites fibres) - Début précoce, volontiers bilatérale, symétrique et souvent très intense, Homme, < 40 ans - TTT : aspirine, bétabloquants
	Forme secondaire	**Syndrome myéloprolifératif**	= **Erythromélalgie** : complication micro-thrombotique, parfois révélatrice d'une **maladie de Vaquez** ou d'une **thrombocytémie essentielle** (> 50% des cas) - En cas de **plaquettes élevées** (thrombocytose > 400 G/L) - Homme/femme, >40 ans - **Bonne réponse à l'aspirine** à faible dose et/ou à la diminution de la thrombocytose par le traitement de fond
		Autre	Erythermalgies secondaires - Médicament vasodilatateur : **inhibiteur calcique**, **bromocriptine** - **Lupus systémique** - **Hyperthyroïdie**

ACROCYANOSE

Acrocyanose = anomalie vasculaire périphérique en rapport avec une microangiopathie fonctionnelle, bénigne
- Fréquent (10% de la population), **début à l'adolescence**+ (évocateur d'acrocyanose essentielle)
- Favorisé par un IMC bas : très fréquente au cours de **l'anorexie mentale** ou chez le **sujet âgé dénutri**

Manifestation	**Trouble vasomoteur permanent** : extrémités froides, œdématiées, de coloration érythrosique ou bleutée, voire violacée, s'effaçant à la vitropression : touche les mains et les pieds (voire les oreilles, le nez), atteinte **symétrique** - Majorée au cours des saisons froides, remplacée par une **érythrose** ou une **érythrocyanose** en été - **Non douloureux** mais socialement génant - Fréquemment associé : . **Livedo de stase déclive,** prédominant aux membres inférieurs . **Hyperhidrose des mains et des pieds** - Complication : **engelure, fissure cutanée, retard à la cicatrisation, mycose péri-unguéale** - **Diagnostic clinique** : aucune exploration complémentaire - **Capillaroscopie** (si réalisée) : stase veinulo-capillaire avec anses capillaires dilatées, notamment à leur partie efférente
DD	- **Phénomène de Raynaud** : caractère paroxystique, avec phase blanche syncopale - **Acrorhigose** : sensation de froid des extrémités, sans signe clinique visible, souvent chez la femme jeune

ENGELURE

Engelure = acrosyndrome vasculaire à composante trophique (= accompagnée de lésions histologiques)
Fréquentes (2% des hommes, 6% des femmes), surtout adolescents et jeunes adultes, associée à l'acrocyanose / hyperhydrose
FDR : froid (modéré : 8-10°, mais humide), professionnels exposés au froid, **insuffisance pondérale**

Clinique	= **Lésions cutanées inflammatoire induites par le froid**, siégeant préférentiellement sur les orteils (plus rarement les doigts), mais pouvant toucher toute zone cutanée exposée au froid - Aspect variable : unique ou multiple, souvent bilatérales mais asymétrique, pouvant prendre l'aspect de **macule, papule, plaque** ou **nodule**, voir bulles hémorragiques, de couleur **rouge-violacée** souvent accompagné de **prurit**, **œdème digital localisé**, **douleur** et/ou **brûlure** (au réchauffement++) - Débutant **12 à 24h** après l'exposition au froid, se résorbant en quelques semaines (2-3), parfois chronique +/- dyschromie séquellaire, **guérison spontanée au printemps** (et rechutes saisonnières possibles) - Complication : **ulcération, bulle hémorragique, infection** ➝ Diagnostic clinique, pas de manifestation viscérale ou biologique particulière	
Cause	**Engelure idiopathique**	- Terrain : femme jeune, anorexiques, sous-alimentées, ATCD familiaux - Zone exposée au froid : **doigts** (face dorsale)**, orteils** (face dorsale), autres extrémités - **DD : Gelure** : lésion cutanée par exposition intense au froid (vs modérée pour l'engelure) - Guérison en quelques semaines, complication locale possible - TTT : **protection contre le froid, topique (émollient, dermocorticoïde)** voire **vasodilatateur**
	Pseudo-engelure	En cas d'atypie clinique / de survenue tardive : **dosage des anticorps antinucléaires** ++ ➝ A évoquer si : purpura, livédo, nécrose, début tardif > 30 ans, malgré protection au froid… - **Lupus engelure** : lésion cutanée chronique de lupus - **Iatrogène** : identique au syndrome de Raynaud - **Cryoglobulinémie** : lésion purpurique d'évolution ulcérée, nécrotique, hyperalgique - **Vascularite** ou **emboles de cristaux de cholestérol** - Paraclinique : biopsie, FAN, cryoglobulinémie, agglutinines froides, recherche SALP, bilan d'hémostase

ISCHÉMIE DIGITALE PERMANENTE

Ischémie digitale permanente = **acrosyndrome trophique**, pouvant aller jusqu'à la **nécrose digitale**
- Nécroses digitales beaucoup plus rare que les nécroses d'orteils (essentiellement d'origine athéromateuse)

Clinique	- Déficit de perfusion sanguine transitoire (parfois >30min) ou permanente (trouble trophique) - Précédée d'une phase d'épisodes paroxystiques syncopaux avec douleurs semi-permanentes puis permanentes - Doigt d'aspect **livédoïde, cyanique ou blanc, froid,** temps de recoloration augmenté, très douloureux (insomniant) - Anomalie sous-unguéale quasi-pathognomonique : . **Stries hémorragiques sous-unguéales** . **Hémorragies sous-unguéales en flammèche** - **Troubles trophiques** au stade ultime : . **Ulcération digitale** . I**nfarctus péri-unguéal** . **Nécrose de pulpe voire digitale** . **Gangrène pulpaire** (**pseudo-panaris** trompeur)	
Causes	- **Embolie** (cardiaque ou artérielle) ou **thrombose** : **tableau brutal initial** - **Vascularite** ou **vasculopathie** : souvent précédé d'un **phénomène de Raynaud préexistant** ➔ **Symptômes d'artériopathie des membres supérieurs** : claudication, PR, ischémie distale, abolition d'un pouls, souffle vasculaire	
	Connectivite	- **Sclérodermie systémique +++** : **> 50% des cas**, surtout dans les formes cutanées limitées - **Syndrome des antiphospholipides ++ 3-8%** des cas - **Syndrome de Gougerot-Sjögren** : rare, sauf en cas de cryoglobulinémie associée - Autre : . **Lupus systémique** . **Myopathie inflammatoire primitive, syndrome des antisynthétases**
	Traumatique	- **Syndrome du marteau hypothénar, maladie des vibrations**
	Thromboangéite oblitérante	= **De Buerger** : 30-50% des cas
	Hématologique	- **Maladie de Vaquez ++** - **Thrombocytémie essentielle** - **Maladie des agglutinines froides** (anémie hémolytique + Ig monoclonale IgM) - **Syndrome d'hyperviscosité** (M. de Waldenström)
	Vascularite	- **Cryoglobulinémie** - Vascularites ANCA+ (granulomatose avec polyangéite surtout) - Périartérite noueuse
	Cause embolique	- **Athérosclérose** : **plaque d'athérome artérielle ulcérée ++** - Anévrisme par défilé thoraco-brachial - Embolie d'origine cardiaque - Emboles de cholestérol **Cas du syndrome de l'orteil ou du doigt bleu :** . Ischémie microcirculatoire sévère à pouls conservés . Emboles de cristaux de cholestérol (anévrisme/ plaque athéromateuse) . Orteil ou doigt violet, douloureux, livédo, purpura . Embolisation possible dans de multiples territoires (rein, rétine, cerveau)
	Néoplasie	- Surtout **digestif, pulmonaire** ou **ovarien**
	Iatrogène	- **Dérivé de l'ergot de seigle** - **Chimiothérapie** : **bléomycine**, **gemcitabine**
	Idiopathique	= 5% des cas